

UNIVERSITE PARIS-V
FACULTE DE MEDECINE PARIS-OUEST

Année 1970

THÈSE

NO

5

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Michel, Jean HOSSARD

Né le 20 Août 1944 à Paris

Présentée et soutenue publiquement le

A PROPOS DE SIX OBSERVATIONS DE RIRE
(OU DE PLEURER) PATHOLOGIQUE,
RECUEILLIES EN CLINIQUE NEUROLOGIQUE.

Président : M. André GROSSIORD, Professeur.

COPEDITH - 70, Rue de Flandre - Paris (19e).

Année 1970

THÈSE

NO

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Michel, Jean HOSSARD

Né le 20 Août 1944 à Paris

Présentée et soutenue publiquement le

A PROPOS DE SIX OBSERVATIONS DE RIRE
(OU DE PLEURER) PATHOLOGIQUE,
RECUEILLIES EN CLINIQUE NEUROLOGIQUE.

Président : M. André GROSSIORD, Professeur.

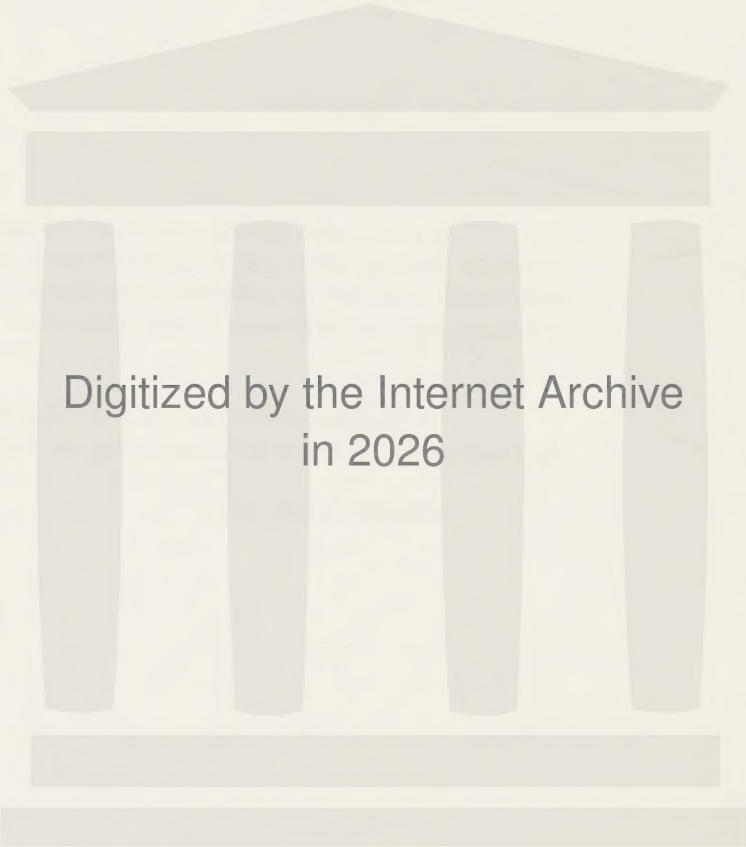


Au Professeur André GROSSIORD

qui fut notre maître admiré et respecté
avant de devenir notre ami et notre soutien. Il a
bien voulu accepter de présider cette thèse ; qu'il
recueille ici l'expression de notre gratitude.

"Le maître au moment où il l'initie fait
du disciple un embryon qu'il recueille en son sein".

ATHARVA VEDA 11.5



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Au Professeur Marcel DAVID

nous avons eu l'immense privilège de vivre
à ses côtés les derniers mois de la plus grande des
carrières hospitalières.

Au Professeur agrégé Jean TALAIRACH

Chirurgien, chercheur et clinicien,

nous ne savons qu'admirer le plus en lui.
Nous vénérons autant la simplicité de l'homme et
l'intégrité de l'esprit.

"Celui qui sait tout, qui connaît tout,
c'est lui dont la grandeur est sur la Terre".

UPANISAD 11.2.7

Reconnaissons-le : puisque nous écartons ici les pseudo-bulbaires, le rire pathologique devient une curiosité neurologique. La première mention en est celle de LE PRESTRE (1828) qui rapporte l'observation d'un soldat de 60 ans, l'autopsie montrera une tumeur "adipociriforme" prépontique. Puis BRISSAUD (1895) et TROUSSEAU dans la 4e édition de la Clinique Médicale de l'Hôtel-Dieu (1873) en feront l'objet de mentions d'inégale clairvoyance. Quelques observations éparses dans la littérature mondiale jalonnent ensuite le sujet, mais il faut attendre KINNIER WILSON (1924) pour attaquer de front le sujet et DAVISON et KELMAN dans leur communication de 1938, pour rassembler 53 cas comprenant 33 autopsies. Le sujet ne fera l'objet de guère plus de publications après la 2e guerre mondiale ; elles porteront toujours les mêmes références à FERE, GERARD-LEFEBVRE, ANDERSEN et PENFIELD, apportant peu d'éclairage supplémentaire à cette extraordinaire sémiologie que peu de cliniciens ont la chance de croiser, ne serait-ce qu'une fois, dans leur carrière.

Nous devrions commencer cette thèse anecdotique par une définition du rire et du pleurer pathologiques. Le lecteur imaginera aisément que la tâche est d'envergure et qu'elle n'est pas ici notre propos.

Nous nous contenterons donc d'énoncer que le sourire est un sujet étranger à notre étude, et que, à tout prendre, le rire ne constitue que le versant expiratoire du pleurer, phénomène essentiellement inspiratoire. Il nous apparaît évident que la charge affective de ces deux actes en miroir est d'importance ; elle est ici délibérément négligée, la face somatique des troubles de l'expression émotionnelle étant le sujet de notre présente communication, nous réservant un travail ultérieur à entreprendre sur la face psychique. Si le lecteur persiste toutefois à attendre de nous une définition du sujet en question, nous lui offrons deux adjectifs, "inapproprié" et "contradictoire", et lui rappelons la maxime de GOWERS : "la volonté est nécessaire, non pas pour rire mais pour s'en empêcher".

Notre but n'est pas pourtant de justifier le titre d'un article de CANTU (1966) rapportant un nouveau cas et dénommant son article : "importance du rire ou/et des larmes pathologiques signe d'apparition ou de récurrence d'une tumeur située sous le tronc cérébral", bien que deux de nos cas soient superposables à son observation.

Parmi nos six malades, un seul a été vérifié anatomiquement ; mais quatre ont fait l'objet d'une intervention neurochirurgicale avec examen anatomopathologique.

C'est à dessein que nous plaçons en première position une observation d'épilepsie. Elle semble aberrante dans le contexte mais a le mérite d'inciter à une grande modestie dans l'élaboration de corrélations anatomocliniques, ne pouvant être qu'hasardeuses dans l'état actuel de nos connaissances neuro-anatomo-physiologiques.

OBSERVATIONS

Première observation -

Aline C...

Elle naît à terme dans des conditions normales en 1954. Ses parents sont sains ; ils sont droitiers contrairement à l'arrière grand' mère maternelle et à leur fille, qui sera contrariée pour l'écriture lors de sa scolarité.

A l'âge de 9 mois, il existe un épisode convulsif ; à l'âge de 3 ans, chute d'une chaise qui entraîne une obnubilation passagère et un hématome superficiel frontal droit important. Le développement psycho-moteur est normal. A 11 ans, à l'école, se produit un nouveau traumatisme crânien sur la même région frontale.

Deux jours après, Aline émet un éclat de rire pendant la classe, ce qui lui vaut l'expulsion. Cette entrée dans la maladie comitiale se révèle tout de suite préoccupante = d'emblée la fréquence est de 6-8 éclats de rire par jour. Il s'agit d'éclats de rire, isolés, durant quelques secondes, n'entraînant pas de chute même en bicyclette. Cette fréquence persistera durant une année où des crises surviendront même la nuit. Un E.E.G. ne montre que quelques signes irritatifs sur les régions temporales. Elle est dirigée sur un service de pédiatrie parisien où on évoque la possibilité de "petit mal" = un traitement à base de succinimide est institué.

Au cours d'un nouvel E.E.G. (décembre 65) par ailleurs beaucoup plus parlant puisqu'il montrait des pointes ondes prédominant sur la région temporale droite, on a la chance d'enregistrer une crise spontanée : il s'agit d'une recrudescence des paroxysmes sur la région temporale droite, puis des rythmes recrutants, supravoltés pointus, bi-temporaux mais à nette prédominance droite ; dans la période post-critique, on obtient des altérations lentes prédominant sur la région temporale droite.

Soupçonnant une épilepsie d'allure psychomotrice ou de l'aire motrice supplémentaire, on administre des barbituriques qui se révèlent totalement inefficaces.

Un bilan angiographique est pratiqué à Paris : il est normal mais révèle l'existence d'une lacune à l'emporte-pièce sur la voûte dans la région temporale droite.

Peu après son 12^e anniversaire, l'éclat de rire d'Aline commence à s'enrichir d'une rotation de la tête vers la droite entraînant les globes oculaires ; cette rotation étant unique ou répétitive, la tête revenant alors chaque fois entre les déviations à une position normale. Il semble que ces crises soient accompagnées d'une très brève perte de connaissance de quelques secondes. Parfois la tête reste bloquée de façon unique en déviation forcée vers la droite pendant quelques secondes.

Les parents affirment que pendant les crises, même les plus grandes, elle continue l'activité en cours sans laisser échapper d'objet, par exemple lorsqu'elle fait la vaisselle.

D'autre part, les parents commencent à décrire des grandes crises dont le déroulement est le suivant :

Un éclat de rire survient, il dure quelques secondes, "comme un coup de foudre" ; dès son début, la tête et les yeux partent très brusquement vers la droite "comme si on avait déclenché quelque chose". La tête reste bloquée vers la droite en même temps que se poursuit un gémissement qui paraît modulé. Puis la tête revient en position normale, le gémissement s'arrête, et 2 à 3 secondes après, "comme un coup de couteau", tout se reproduit de la même façon. Et ce phénomène peut se répéter une quinzaine de fois au cours de ce que les parents considèrent comme étant la même crise ; mais le phénomène va en s'atténuant en ce sens que les déviations deviennent de moins en moins brutales, restent de moins en moins bloquées en position forcée, et que le gémissement devient plus bref, donnant aux parents l'impression d'un épuisement progressif du phénomène.

Au moment où la crise s'atténue, l'enfant commence à fredonner un air de façon correcte mais le fredonnement s'enroue pendant la déviation de la tête. Selon les parents, elle peut parler et répondre normalement aux questions pendant les brefs moments où la tête est en position normale entre les secousses déviationnelles. Quelquefois, lorsque la crise est très forte (pour les parents), elle présente quelques secousses du membre supérieur droit qui coïncident avec la rotation de la tête sans que ces secousses entraînent le lachage des objets. Mais la rotation de la tête n'a jamais un caractère clonique et les parents n'ont jamais remarqué de clonies oculaires. Il n'y a pas d'automathomes per ou post critiques.

La scolarité est interrompue à cette époque et nous la voyons alors dans le service.

Il s'agit d'une jeune fille de taille moyenne, discrètement obèse, souriante et assez passive. Avant de mettre en route son bilan, nous reprenons son histoire et constatons qu'à l'heure actuelle, il ne se passe pratiquement pas un seul jour sans crise ; de plus il existe des troubles du caractère assez importants à type de colères clastiques.

Au cours d'un examen, nous observons une crise qui va durer à peine quelques secondes : Aline porte brusquement la tête en rotation non forcée vers la droite sans déviation des yeux qui restent dans l'axe, en même temps elle émet un son assez strident rythmé de façon répétitive mais non modulé "ih... ih..." (4 ou 5 cris successifs). En même temps, il semble que la crise soit accompagnée de mouvements rythmiques antéro-postérieurs de balancement de l'axe corporel, du type des mouvements rythmiques des oligophrènes, alors que les membres supérieurs étant en extension, les mains jointes viennent s'enfoncer entre les racines des cuisses. La malade n'a eu aucune conscience de cette crise qui ne laisse après elle aucune obnubilation.

L'examen neurologique chez cette malade gauchère ne montre qu'une discrète hyperextensibilité gauche incomplète au membre supérieur et des réflexes ostéo-tendineux un peu plus vifs au membre inférieur gauche. Il existe de façon inconstante de discrets signes sensitifs gauches d'interprétation difficile : d'une part, extinction au toucher mais non à la piqure au membre inférieur en faveur de la droite et d'autre part très discret élargissement du compas de Weber au membre inférieur gauche.

Au cours d'une première période d'observation, un bilan E.E.G. préliminaire est établi :

1 - Activité intercritique

A droite, la région temporale est le siège d'ondes lentes delta polyrythmiques subcontinues débordant sur la région pariétale où elles sont entrecoupées par de rares éléments pointus et ailés.

A gauche, la région centrale parasagittale est affectée par des éléments pointus sporadiques de morphologie variable. On recueille de très nombreux paroxysmes de pointe-ondes ou de poly-pointe-ondes, à majoration précentrale, le plus souvent bilatéraux synchrones mais qui paraissent plus rapides à gauche.

2 - Activité critique

Nous enregistrons 36 crises spontanées : le premier accès est précédé par une suspension des pointe-ondes remplacées par une activité rythmique à 4 cycles/seconde bilatérale et symétrique qui semble prédominer sur les régions temporales. Les accès eux-mêmes qui peuvent être très brefs, moins d'une seconde, sont caractérisés par unhaussement des épaules avec antépulsion des coudes, un petit cri et une mimique forcée de sourire (traction des commissures labiales) accompagnée d'une discrète rotation de la tête vers la droite, fléchiée en avant et d'une ouverture des yeux.

La crise répond soit à une décharge de pointes rapides bilatérales à majoration précentrale suivies d'ondes lentes irrégulières, soit à des pointes uniques ou multiples à nette prévalence frontale (majoration gauche).

Fait étonnant, l'enfant semble ne pas être consciente des crises.

3 - Activations médicamenteuses par Bémégride

a - L'injection de 8 cc de Bémégride déclenche des crises subintrantes de durée variable. Les accès dont la symptomatologie n'est pas absolument superposable sont difficiles à décrire : le signe le plus constant est un cri aigu bref accompagné d'une déviation limitée de la tête vers la droite avec flexion antéro-latérale. En même temps, déviation de la langue vers la droite, mouvement alterné rapide du membre supérieur droit, parfois élévation des 2 membres supérieurs en abduction. De façon constante, l'enfant a une mimique forcée (étirement des commissures labiales simulant un sourire). Le sourire vrai, quant à lui, est sûrement post-ictal.

Il peut exister aussi des secousses des muscles sourciliers.

En position debout, l'enfant écarte les bras, fléchit la tête en avant et présente une rotation du corps de 90° à droite.

Lorsque les accès sont soudés, il existe un mouvement de pétrissage avec les deux mains et la malade présente alors un trouble intermittent de la conscience.

Du point de vue électrique, on peut avoir affaire à une pointe étalée bilatérale à majoration centrale plus ample à gauche. Quand l'accès est plus prolongé, il s'agit d'une décharge tonico-clonique plus ample à gauche où elle peut être suivie d'ondes lentes à majoration frontale gauche.

b - 20 secondes après l'injection de 20 cc de Bémégride, la malade présente 7 crises qui peuvent se limiter à un cri aigu bref.

c - L'injection de 20 cc de Bémégride est inefficace mais elle est suivie de 4 crises.

Dans le même temps, un bilan complet est pratiqué, il comporte entre autre un repérage anatomique en condition stéréotaxique (rappelons que celui-ci comprend artériographie carotidienne, encéphalographie gazeuse et ventriculographie lipiodolée).

Celui-ci va confirmer l'existence sur la paroi osseuse d'une sorte de boursoufflure approximativement arrondie, d'un diamètre d'environ 2 cm, au niveau de la squame temporale droite environ 2 cm au dessus du rocher ; elle est entourée d'un halo flou de condensation osseuse.

Il va révéler la discrète asymétrie des ventricules latéraux en faveur de la gauche.

Les problèmes de localisation semblent insurmontables : l'existence d'une lésion temporo-pariétale droite semblant certaine alors que le bilan électrique paraît être en faveur d'une épilepsie frontale gauche.

Dans ces conditions une exploration stéréo-électro-encéphalographique en condition aiguë est décidée : elle aura là pour but de définir la latéralisation des décharges ou de mettre en évidence une épilepsie multifocale.

Elle sera pratiquée avec 8 électrodes :

A droite : électrode B à cheval sur la 2e temporale et la corne d'Ammon antérieure, électrode C à cheval sur la 2e temporale et la corne d'Ammon postérieure, électrode D à cheval sur la 2e temporale postérieure et le corpus parahippocampi postérieur, électrode E dans la 1re temporale, électrode L dans le gyrus supra marginalis, électrode S à cheval sur la 2e pariétale et le gyrus cingulaire et l'électrode M à cheval sur la 2e frontale et l'aire motrice supplémentaire.

A gauche : électrode F à cheval sur la 2e frontale et la 1re frontale interne.



Aline C... EXPLORATION S.E.E.G.
EMPLACEMENT DES ELECTRODES

Nous obtiendrons les résultats suivants : les plots étant numérotés de 1 à 10 de la superficie vers la profondeur :

Activité intercritique

① alors que l'activité de base de la corne d'Ammon antérieure droite est remaniée (B_1) celle de la corne d'Ammon postérieure droite (C_1) est normale. Il s'y surimpose des pointes-ondes dégradées manifestement propagées. Une remarque identique peut être faite à propos de l'activité de la portion postérieure du gyrus parahippocampi droit (B_1).

② Le cortex temporal externe au niveau de C et surtout de D est le siège d'ondes lentes irrégulières subcontinues, entrecoupées par des pointes-ondes lentes parfois isolées qui n'ont alors aucune traduction sur le scalp.

Le plus souvent ces anomalies qui s'organisent en paroxysmes se propagent alors à B_3 B_2 B_1 C_2 D_2 E mais aussi à S_1 et S_3 .

③ Le cortex externe au niveau de B, E et S est également le siège d'ondes lentes polyrythmiques peu amples qui témoignent très probablement de l'existence d'une lésion.

④ Il est beaucoup plus difficile de comprendre la présence au niveau de la face interne frontale droite sur M d'oscillations lentes irrégulières. Ces perturbations sont aussi entrecoupées par des pointes-ondes dégradées très certainement propagées à partir de la région temporale postérieure droite.

⑤ L'électrode frontale gauche recueille des pointes-ondes en phase avec les anomalies frontales droites. Il semble que ces perturbations surviennent après les pointes temporales droites. Cependant, on ne comprend pas par quel mécanisme les anomalies temporales postérieures droites pourraient se propager aussi vite à la région frontale gauche. Pourtant jamais les anomalies gauches ne surviennent en dehors d'un paroxysme temporal droit.

⑥ L'électrode L située dans la région du gyrus supra marginalis à droite recueille surtout des éléments pointus pseudo-rythmiques en phase avec ceux recueillis sur C, D et S.

Malaises et crises spontanées.

1 - On recueille un bref paroxysme (9 secondes) tonico-clonique assez ample qui affecte à droite les électrodes B_1 et B_2 , à un moindre degré B_3 - C_1 - C_2 - D_1 , et surtout D_2 .

Les électrodes $B_3 - C_3$ et D_3 sont peu intéressées ; surtout un paroxysme simultané de pointe-ondes lentes sur C_3 et D_3 n'est pas interrompu par la décharge.

Cette activité rapide est très difficile à apprécier sur le scalp. Il semble qu'elle réponde à une ouverture spontanée des yeux. La malade déclare avoir eu une crise.

2 - Lors d'un autre paroxysme de pointes lentes pseudo-rythmiques qui intéressent les mêmes électrodes il est impossible de décrire une modification du tracé sur le scalp.

3 - Un autre paroxysme tonico-clonique durant une dizaine de secondes affecte les mêmes électrodes. Cependant il semble bien que l'électrode frontale gauche soit aussi partiellement intéressée.

4 - Un très grand nombre de paroxysmes spontanés peuvent correspondre aussi à une contraction de l'hémiface droite. Leur origine frontale gauche paraît probable.

5 - Activation par Bémégride :

A partir du 12e cc la malade va faire environ 200 crises n'excédant jamais 1 seconde.

Les accès sont caractérisés par un mouvement de soulèvement des 2 épaules, associé ou non à un tremblement des lèvres et du menton (moue) à une ouverture de la bouche, parfois à une orientation des globes oculaires vers la droite, rarement à l'occasion d'un bruit.

Il existe toujours une contraction des muscles laryngés. Dans certains cas, l'enfant esquisse un sourire ; dans d'autres, elle a une mimique douloureuse. En réalité, il s'agit de modifications toniques imposées donnant l'impression d'un comportement affectif.

Ces crises qui correspondent à une décharge de pointes suivie ou non d'une activité rapide à laquelle succèdent des ondes lentes plus ou moins rythmiques bien visibles au niveau du scalp et qui prédominent à gauche (F'). Les pointes initiales sont indiscutablement plus marquées à gauche.

Il est très important de noter qu'une décharge tonico-clonique temporale droite (10 sec.) superposable aux paroxysmes spontanés n'est pas interrompue par l'activité critique.

Au 7e cc, crise caractérisée par une secousse généralisée et qui se traduit par une décharge tonico-clonique affectant aussi bien la

région temporale droite que la région frontale gauche. Puis on va noter toute une série d'accès très brefs faits surtout de secousses de la houppe du mouton et de la commissure labiale.

Au 13e cc la décharge s'accompagne d'une élévation des deux épaules.

Au 17e cc les paroxysmes critiques laissent apparaître une décharge tonico-clonique durant une dizaine de secondes et qui affecte B C et D.

6 - Les stimulations à 50/sec. , 10 ou 15 volts, durant 1 ou 2 millisecondes, donneront peu de résultats :

- une brève post décharge propagée à B et accompagnée de clonies de l'hémiface droite à la stimulation de $T_2 - T_1$ à droite.

- une déviation lente des yeux vers la droite en stimulant la portion antérieure du gyrus parahippocampi droit.

7 - Une épreuve de Wada droite (injection de 150 mg d'Amytal sodique dans la carotide interne droite) ne provoque pas d'arrêt du langage et un syndrome moteur extrêmement discret.

La conclusion de cette exploration stéréo-électro-encéphalographique fut donc :

- Il existe une lésion indiscutable de la région temporale postérieure droite au niveau du cortex externe traduite par des ondes lentes surtout marquées au niveau des électrodes C et D, mais qui s'étendent dans le voisinage à B, C et L.

Des accidents pointus arythmiques impossibles à apprécier sur le scalp sont retrouvés au voisinage de la lésion temporale droite, en particulier sur C_3 et D_3 et qui se propagent dans le voisinage au niveau de B_3 , E, L et S_3 mais aussi dans le gyrus cingulaire (S_1).

On recueille à gauche au niveau de la région frontale sur F' des pointes ou des pointes-ondes dont il est difficile de penser qu'elles soient propagées à partir du lobe temporal droit.

Quant à définir la zone épileptogène :

- à 6 reprises (4 fois spontanément, 2 fois sous Bémégride, on recueille un paroxysme tonico-clonique qui affecte la région temporale droite au niveau des électrodes B_1 , B_2 et D_2 en se propageant à B_3 , C_3 , D_3 . Il est impossible de mettre en évidence une sémilogie clinique concomitante.

- l'enregistrement de plus de 250 crises de durée brève dont la symptomatologie varie en fonction de l'intensité de la décharge, met en évidence une activité rapide de localisation absolument différente de celle des paroxysmes spontanés. Il semble bien que la décharge initiale affecte dans ce cas la région frontale gauche.

En résumé, on pouvait donc affirmer :

- existence d'une lésion temporale postérieure droite en rapport avec l'image radiologique, celle-ci étant responsable des paroxysmes infra-cliniques qui n'ont rien à voir avec les crises de la malade. Les accès spontanés admettent sans doute une origine frontale gauche.

Dans ces conditions, les crises à forme de rires ou de gémissements continuant à survenir à une fréquence de 6 - 10/jour, une intervention neuro-chirurgicale visant à la cure de la comitialité semblait peu raisonnable.

On décidait alors de s'intéresser d'abord à l'anomalie osseuse. On pratiquait une biopsie le 13.11.69 ; la perforation de la corticale externe en regard de cette anomalie laissait sourdre un tissu néoformé grisâtre. On constatait la destruction de la dure mère sous-jacente. Et l'anatomo-pathologiste évoquait la possibilité d'un épépendymome.

La décision était prise d'une lobectomie temporale droite intéressant la face inférieure jusqu'au tronc mais respectant la corne d'Ammon. Au cours de celle-ci on constate que le tissu non intéressé est anormalement blanc et résistant comme s'il s'agissait d'une infiltration astrocytaire.

L'examen anatomo-pathologique va découvrir des infiltrations cellulaires strictement corticales et d'aspect polymorphe disposées en plages nettement séparées les unes des autres par du cortex apparemment normal. Le passage entre cortex sain et pathologique étant brutal comme taillé au couteau. Au niveau des plages d'infiltration corticale, l'architecture normale a disparu. On se trouve en présence d'une infiltration d'éléments gliaux de taille variable. En d'autres points, la prolifération cellulaire adopte un aspect franchement oligodendrocytaire.

Cette prolifération gliale est strictement limitée au cortex, la substance blanche sous-jacente étant d'aspect normal.

Il est évident que cette image est d'interprétation délicate mais elle semble être plus en rapport avec un processus de dysplasie blastomateuse qu'avec un processus tumoral au sens propre du terme.

Disons que les suites opératoires furent sans histoires, qu'Aline à l'examen clinique post-opératoire ne présentait aucun déficit moteur ou sensitif et ne conservait qu'une quadranopsie latérale supérieure gauche entraînant une négligence de l'espace gauche nette à la lecture et un degré modéré d'apraxie visuo constructive.

Revue en consultation après 1 mois, elle se portait très bien et n'avait fait aucune manifestation critique. Toutefois, il est sage de s'attendre à une reprise des crises due à la région frontale gauche où la probabilité est forte pour qu'il existe la même dysplasie maligne difficile à classer.

Observation n° 2

Monsieur O... , 39 ans.

Elle concerne un homme de 38 ans, originaire de l'Algérie. De ses antécédents, on connaîtra assez peu de choses ; il semble toutefois n'y exister aucun élément notable. Il est marié, père de 3 enfants bien portants et exerce depuis une dizaine d'années la profession de barman d'un grand hôtel parisien. Il vit en France depuis l'âge de 20 ans. Il n'existe aucune intoxication alcoololo-tabagique. Sa famille est bien portante.

En décembre 1968, il se présente à la consultation de neurologie d'un hôpital périphérique pour trois ordres de symptômes :

- des céphalées antérieures, apparues il y a 6 mois et devenues de plus en plus fréquentes
- des vertiges mal décrits survenant aux changements de position de la tête
- une gêne motrice du membre inférieur gauche se manifestant par un dérochement de la jambe après quelques minutes de marche.

Un examen neurologique est pratiqué, qui ne retrouve pas de syndrome pyramidal net, mais une asymétrie des réflexes ostéotendineux en faveur du membre inférieur gauche, une légère asymétrie faciale pouvant évoquer une atteinte de la VIIe paire à gauche, une abolition bilatérale du réflexe du voile ; surtout il décèle un syndrome cérébelleux statique et kinétique prédominant au membre inférieur droit accompagné d'un syndrome vestibulaire avec nystagmus très discret vers la droite, déviation des index vers la droite et marche aveugle à déviation horaire alors qu'il n'existe aucun trouble auditif.

L'ensemble pouvant laisser craindre une néoformation de la fosse postérieure, il nous est adressé le 5.12.68 après qu'un tracé E.E.G. et des tomographies de la charnière se soient révélés normaux.

Nous tentons alors de cerner au mieux l'histoire clinique et nous noterons que la faiblesse du membre inférieur gauche est apparue depuis environ 1 an, la jambe semblant morte et trainant au sol après une marche d'environ un km. Il s'ensuit une boiterie qui va s'aggravant depuis quelques semaines au cours desquelles le périmètre de marche normale s'est considérablement raccourci jusqu'à être d'environ 100 m. On ne relève aucun trouble sensitif subjectif. Depuis quelques mois, le malade signale un déficit inconstant du membre gauche.

Mais surtout, le tableau s'enrichit singulièrement depuis trois semaines : des troubles de l'équilibration apparaissent au changement de position obligeant le malade à attendre plusieurs minutes avant de pouvoir exécuter le moindre mouvement, celui-ci ressentant un malaise général avec impression de chute imminente sans phénomènes rotatoires.

A ces troubles sont venues s'ajouter des céphalées temporales bilatérales de courte durée.

De l'étude de ses antécédents, on ne retiendra que la découverte d'un nodule de l'apex droit traité pendant l'année 56 et surveillé régulièrement depuis.

De notre examen il va ressortir une nette impression d'hétérogénéité laissant déjà soupçonner notre diagnostic.

La démarche est un peu talonnante comportant un agrandissement du polygone de sustentation net à l'occlusion des yeux. A la station debout, il n'y a plus de sensation de chute mais il subsiste une mauvaise résistance à la poussée de tout côté. Nous retrouvons une déviation inconstante des index à droite ; par contre il n'existe pas d'hypotonie nette. La coordination motrice est mauvaise à gauche se traduisant par un décrochage à l'épreuve doigt/nez et talon/genou avec une instabilité sur le but au membre inférieur. Il n'y a pas d'adiadococinésie nette.

Cliniquement, il existe un nystagmus discret dans le regard latéral droit.

L'étude de la force musculaire montre un léger déficit gauche, traduit par une chute du membre inférieur à la manoeuvre de Mingazzini et une asymétrie de puissance de la pince pouce-index.

Les réflexes ostéo-tendineux sont plus vifs aux membres inférieurs de façon globale avec une trépidation épileptoïde du pied gauche.

Le réflexe cubito-pronateur est en flexion nette à droite mais beaucoup plus discrète à gauche. Les cutanés abdominaux ne sont pas retrouvés. L'examen de la sensibilité est strictement normal.

Pour terminer, on retrouve la possibilité d'une discrète atteinte de la VIIe paire gauche, l'abolition bilatérale du réflexe du voile, et la notion d'apparition d'une voix rauque et scandée depuis environ 3 ans. Un certain nombre d'examens sont pratiqués : nous ne retiendrons que la notion d'une vitesse de sédimentation à 13 - 34 - 77, un temps de Howell légèrement augmenté avec un taux de prothrombine à

83 %. La ponction lombaire retire un liquide légèrement jaune comprenant quelques hématies, cinq éléments/mm³ avec un surnageant clair. L'albuminorachie est de 0,30 g/l par la méthode de Sicard.

Des examens à visée neurologique sont entrepris : l'écho médian est en place, l'E.E.G. révèle un tracé peu volté avec un rythme alpha légèrement asymétrique mais dépourvu d'anomalies ; la gamma encéphalographie est normale.

L'examen ophtalmologique confirme l'isocorie, une bonne convergence, la présence des réflexes photo-moteur et consensuel. Il ne découvre aucun déficit moteur externe mais confirme la présence de secousses nystagmiques au regard droit.

L'examen labyrinthique ne retrouve pas la déviation des index mais note une ébauche de nystagmus multiple.

L'électronystagmographie conclura : nystagmus horizontal droit et vertical inférieur ; le nystagmus optométrique étant normal. Les épreuves caloriques induisent des réponses harmonieuses un peu plus faibles à gauche ; les épreuves rotatoires donnent des réponses faibles avec une légère prépondérance droite. .

L'audiogramme est normal mais l'examen du larynx montre l'asymétrie de motilité des cordes vocales en faveur de la droite. En conclusion, il s'agit donc bien d'un syndrome vestibulaire central.

Le 17.12.68, nous pratiquons une encéphalographie gazeuse : au début de l'examen, l'air monte dans la grande citerne qui est normale. Il passe ensuite en très petite quantité dans le IV^e ventricule, l'aqueduc et la partie postérieure du III^e ventricule. La bulle d'air passe ensuite dans le ventricule latéral gauche ; malgré des manoeuvres répétées de flexion et d'extension de la tête en cours d'injection, il n'a jamais été possible d'obtenir un nouveau passage d'air dans le système ventriculaire.

Cet air est par la suite essentiellement dans les espaces sus arachnoïdiens, il dessine des sillons cérébelleux très élargis, les sillons de la convexité étant également dilatés. Les citernes ponto-cérébelleuses et circum mésencéphaliques sont très spacieuses. Le sillon péricalleux est en place, il n'est pas déroulé. La petite bulle d'air qui est passée au début de l'examen dans le ventricule gauche permet également de constater qu'il n'existe pas de dilatation ventriculaire.

On propose alors au malade une artériographie par voie humérale gauche. Effrayé par la perspective d'une anesthésie, il refuse l'examen et sort sur sa demande le 27.12.68.

Observation M.O...



Après un mois de repos, il reprend son travail pour un court moment puis décide de partir en vacances dans sa famille en Algérie. Durant cette période, il n'accusera que des troubles discrets de l'équilibre.

Fin mars 69, il fait plusieurs chutes et extériorise plusieurs crises de fou-rire. Sa famille le presse de retourner consulter. A l'aéroport d'arrivée, l'association de troubles grossiers de l'équilibre et de crises de fou-rire ayant alarmé tout le personnel, il est dirigé d'urgence sur notre service.

Nous le revoyons donc le 19.4.69 et nous convenons alors d'une nette aggravation du tableau :

Les troubles de l'équilibre sont évidents, entravant la marche et la station debout où les oscillations sont incessantes. Fait rarement rencontré : il existe une caricaturale danse des tendons des plans antérieur et postérieur des jambes ; l'occlusion des yeux majore sensiblement cette série de troubles.

Il existe à la marche une persistance des oscillations réalisant des rythmies des membres inférieurs, ce qui entraîne un élargissement de la base de sustentation. Ces rythmies sont de fréquence très élevée, environ 120/minute, plus marquées au membre inférieur gauche. Au membre supérieur, il n'y a pas de signe du bretteur.

On retire de l'inspection, l'impression d'un syndrome essentiellement statique. Et, de fait, on ne note pas de troubles cérébelleux cinétiques significatifs ; l'épreuve doigt/nez est très perturbée ; en fin de mouvement, on met en évidence une simple hésitation. La manoeuvre de Stewart Holmes est douteuse à gauche. Il existe un léger nystagmus multidirectionnel visible dans les regards latéraux et vertical supérieur. Le réflexe nauséeux est aboli.

On assiste à des crises de fou-rire prolongées de type spasmodique mettant brusquement en jeu tous les muscles de la face, accompagnées d'un bruit d'origine laryngée, sorte de sifflement à l'expiration, et d'une congestion faciale. Le fou-rire apparaît sans raison évidente, plus volontiers à l'apparition d'un personnage dans le champ visuel du malade ; visiblement, il le gêne et il masque alors son visage avec les mains. Interrogé, il n'y trouve aucune impression de contentement et tente une rationalisation secondaire "je ris de moi parce que je suis malade".

Il n'existe aucun déficit ni moteur ni sensitif. Les réflexes rotulien et achilléen gauches sont toutefois plus vifs qu'à droite. Les réflexes cutanés abdominaux sont retrouvés difficilement. Curieuse-

ment le cutané plantaire est retrouvé en flexion plus franche à gauche qu'à droite. Ajoutons au tableau que la mise en position assise ou debout nécessite une période d'adaptation, le malade se maintenant aux barreaux de son lit en position assise.

La marche n'est possible qu'après un moment d'immobilité, yeux ouverts. Elle est talonnante, se faisant toutefois en ligne droite avec élargissement de la base de sustentation et parfois arrêt brusque motivé par une impression de chute imminente.

Nous noterons également un état nauséeux quotidien sans horaire précis. Lors de l'hospitalisation, nous constaterons que lors des crises de vertiges, une ébauche de dysarthrie motrice se constitue, pendant laquelle le malade accuse une baisse de l'acuité visuelle ; pour l'observateur, la suspension du contact est presque totale.

Un électro-encéphalogramme est dans les limites de la normale ; l'écho médian est en place. Quant à la scintigraphie cérébrale, elle ne montre aucune fixation anormale.

Une angiographie carotidienne bilatérale ne montre aucun déplacement des vaisseaux, de même qu'une injection de contraste par voie humérale opacifiant les vaisseaux céphaliques et le tronc basilaire.

Nous répétons une encéphalographie gazeuse fractionnée : le système ventriculaire est normal et il se confirme l'énorme agrandissement des citernes de la base. Celui-ci intéresse tout particulièrement les citernes circum mésencéphaliques et celle de la plateforme quadrijumellée. On retient également l'élargissement important des sillons.

L'examen du liquide céphalo-rachidien prélevé en cours d'examen révèle une protéinorachie à 0,42 g/l avec un taux de gammaglobulines hautement significatif car il est à 22 %. Il n'y existe pas de muco-protéines et la réaction d'immunofluorescence est négative.

Un bilan général vient compléter ce bilan neurologique : il existe 5,1 millions de G.R. pour 7 000 G.B., la vitesse de sédimentation est de 20-48 et les protides totaux à 81 g/l. Le taux d'uricémie est de 44. Toutes les recherches parasitologiques et bactériologiques sont négatives y compris celles visant à retrouver des bacilles acido-alcoolo-résistants.

Les tomographies pulmonaires ne montrent qu'une lésion cicatricielle de l'apex droit.

Nous répétons une rachicentèse : le liquide est clair contient 31 lymphocytes/mm³, l'albuminorachie est de 0,20 g (méthode de Sicard).

Le diagnostic de sclérose multiloculaire étant acquis, nous faisons sortir le malade avec une prescription de 15mg de Diazepam par jour.

On assiste alors à une régression rapide des signes cliniques à tel point que le syndrome cérébelleux très amendé en six mois lui permet une reprise de travail. Quant aux crises de fou-rire elles ont disparu en trois mois.

Revu après un an, Mr O... ne présente plus qu'un syndrome cérébelleux modéré.

Observation n° 3 -

Alain G..., 21 ans.

Elle concerne un jeune homme de 21 ans, peintre en bâtiment. Il est le 4e de 8 enfants normaux. Un de ses frères présente un certain degré de détérioration intellectuelle séquellaire d'une méningite cérébro-spinale. Son père a 51 ans, il est maçon. Nous aurons l'occasion de l'examiner, il est sain physiquement et psychologiquement. Sa mère a 45 ans, elle vaque à ses occupations de ménagère.

La grossesse et l'accouchement ont été normaux. Les parents jugent que le développement psycho-moteur a été tout à fait normal : a parlé à 8 mois, a marché à 13 mois, a été propre la nuit à 10 mois et a assemblé des phrases à 15-18 mois.

Il subit les maladies infantiles habituelles sans aucune complication de même que ses vaccinations.

Il suivit une bonne scolarité moyenne obtenant son C.E.P. à un âge standard. A l'école il est très sociable, bon camarade et le seul élément notable est celui de l'existence de cauchemars et terreurs nocturnes à l'âge de 7-8 ans.

Il commence très tôt à pratiquer le foot-ball où il excelle comme gardien de but ; d'autre part, il peint en amateur de façon régulière, joue de la guitare et se rend au bal chaque semaine. On notera un certain adonnement à la masturbation à l'époque de sa puberté qui cessera avec les premiers rapports (14 ans 1/2).

Il est réputé gai aimant "blaguer" et amuser ses camarades. Il aurait vaguement aimé être acteur "comme Belmondo, parce qu'il fait vrai".

En résumé, l'étude des antécédents, en particulier sous un angle psychologique bien que reprise plusieurs fois ne nous permettra jamais d'isoler la moindre anomalie importante.

Le 10.11.63 - Alain plonge dans les pieds d'un joueur adverse au moment où celui-ci allait frapper la balle. Il va s'ensuivre un coma de 24 h sans signe de localisation.

Les radiographies du crâne révèlent un trait de fracture pariéto-occipital gauche et un 2e trait mandibulaire gauche.

L'examen neurologique est alors normal, de même que l'examen ophtalmologique. Plusieurs électro-encéphalogrammes sont pratiqués : ils sont dans les limites de la normale. Il sort après deux semaines d'observation ; on lui conseille le repos dans sa famille.

Dès l'arrivée à son domicile, ses parents s'alarment : en effet, on leur a rendu un garçon qui souffre en permanence de la tête, craint la lumière, ne peut trouver le sommeil la nuit et semble même avoir présenté un accès de délire oniroïde. Lui qui était gai, sociable et brillait au foot-ball, fuit le monde, décourage ses proches de lui adresser la parole et se plaint de sensations vertigineuses à la marche.

Il est repris en observation le 9.12.63 à l'hôpital, il y restera jusqu'au 21.1.64. Toute urgence neurochirurgicale étant écartée par un bilan complet, on s'interroge sur le problème neurologique : est ce là le syndrome subjectif des traumatisés du crâne ?

Le tableau n'est pas trop inquiétant. On le rend donc à sa famille, fin janvier, après avoir dûment chapitré les parents. Ceux-ci s'arment donc de patience et de douceur, laissant au traitement symptomatique prescrit le soin de faire cesser céphalées et vertiges. Alain "traîne dans la maison", se met à table mais ne mange pas, il est devenu "brutal avec ses frères et soeurs". Par périodes "il est tout seul", tient des propos que ses parents ne parviennent pas à suivre, ne veut voir personne "ça ne m'intéresse pas". Pourtant il peint et dessine pour se distraire ; l'examen de ces dessins ne montrera aucune évolution par rapport aux oeuvres antérieures.

Et le 16.3.64, éclatent avec une brusquerie extraordinaire, les premiers accès de fou-rire. Il est réhospitalisé d'urgence et tout de suite dirigé sur un centre neurochirurgical parisien.

Nous nous trouvons alors en présence de cet athlétique garçon en proie à une agitation désordonnée, aggravée par une grande difficulté à se maintenir debout. Les crises de fou-rire sont fréquentes, elles durent de 30 à 90".

Elles sont immotivées mais n'apparaissent pas déclenchées par des stimuli qu'ils soient visuels ou sonores. Comme on peut en juger sur le film, il existe un parasitisme de la mimique intense et constant. Le problème diagnostique semble difficile ; l'examen clinique ne retenant que trois éléments : cette latéro-pulsion gauche évidente dès l'inspection avec Romerg (+), une hyposmie bilatérale et l'existence de grands vertiges rotatoires. On ne peut guère adjoindre d'autres éléments : l'E.E.G. ne révélant qu'un défaut du rythme de fond gauche, l'examen ophtalmologique étant normal et l'examen vestibulaire révélant des secousses verticales non systématisées des glo-

bes oculaires irrégulières en intensité et en fréquence, et concluant à une assez nette hypoexcitabilité sans démarche en étoile décelable cliniquement.

L'examen du L.C.R. est normal et une encéphalographie gazeuse fractionnée ne montre qu'une légère dilatation ventriculaire gauche isolée.

Devant ce tableau, on évoque la possibilité d'une hébéphrenocatatonie voire de l'intrication d'une psychose dissociative avec des éléments d'un syndrome frontal.

Il est donc confié à un service de psychiatrie infantile le 24.4.64. Et là, la présentation semble bien confirmer notre première impression :

Alain se plaint sans cesse de céphalées frontales continues, accrues par la fatigue. Ce sont "des aiguilles qui se piquent dans le crâne" et il indique la région temporo-pariétale. Il dit : "mes yeux ont changé, ils sont drôles ; quand je regarde fixement, je vois de petits carreaux blancs. Mon oeil gauche s'échappe en faisant des petits bonds. Mon regard a changé et mon visage aussi, je ne me trouve plus comme avant. Quand je me regarde dans la glace, j'ai une impression d'étrangeté. J'ai des sifflements dans l'oreille gauche ; brutalement, par moments j'entends sans comprendre ce qu'on dit autour de moi. Il y a des gens dans la rue qui me regardent, ils se moquent de moi, ils rient et ils en parlent chez eux.

Ma famille me laisse indifférent. Je ne comprends pas comment il se fait que j'aie des parents".

On ne note aucun élément d'automatisme mental, ni de cénestopathie mais on semble bien s'orienter vers un diagnostic de schizophrénie débutante que le monologue d'Alain traduirait à l'évidence.

Le problème rebondit le 2.5.64 alors que les crises de rire spasmodique persistent à la même fréquence. A cette date, Alain est vu sous narcose amphetaminée par un praticien qui ne l'a encore jamais examiné et celui-ci va conclure :

"aucun signe de dissociation : ni délire, ni automatisme, ni discordance. Le sujet retrouve aisément le souvenir du traumatisme. Antérieurement très impressionné par les services de neurochirurgie car il avait vu des malades très détériorés après des interventions. Pensait être condamné à la dégradation intellectuelle.

Il s'agit d'un immature affectif, fanfaron théâtral hyperexpressif, légèrement mythomane avec une tendance à la dramatisation. Se plaint de céphalées, vertiges, rachialgies. Très bon contact, présente une logorrhée très importante. Conclusion provisoire : état névrotique de type hystérique, ce qui ne saurait faire négliger l'importance du traumatisme, les résultats de l'E.E.G. et de l'E.O."

Il est revu le 5.5, le contact est aisé. On ne note pas d'élément psychotique, tout au plus une indifférence nette pour sa famille et ses amis. L'impression que son accident a constitué un traumatisme affectif considérable se renforce : il en rêve très souvent. La structure hystérique semble bien présente.

Alain sera encore examiné plusieurs fois car un syndrome de dépersonnalisation existe tout de même que l'on tente de cerner avant de lever toutes les craintes.

L'interrogatoire de la famille est repris, Alain s'étant confié à sa soeur. Il s'agissait d'un enfant très émotif, ayant présenté de nombreux cauchemars et des tics variés pendant l'enfance. A l'adolescence, est apparu un bégaiement quand il devait parler à une fille de son âge ; "il perdait les pédales et me disait qu'il avait une boule dans la gorge". Il a entendu à l'hôpital des infirmières qui disaient : "ce ne sera plus jamais le même. Il y aura des séquelles. Il ne pourra plus se réadapter". Il a eu très peur à l'hôpital parisien en voyant cette salle pleine de gens dans le coma".

En fait, elle nous donne une clef du problème : il existe un contentieux serré avec les compagnies d'assurances, le dirigeant du club n'ayant pas transmis les cotisations et proposant d'indemniser la famille personnellement pour clore l'affaire à son avantage.

Un nouvel entretien sous narcose légère est réalisé : il confirme la véracité du récit de la soeur.

Avant de laisser partir Alain avec une prescription de tranquillisants et de neuroleptiques légers, des tests psychométriques sont pratiqués : Binois - Pichot T = 89 ; PM 38 résultat inférieur du 5e centile avec un rang moyen de 8 ans ; MMPI impossible à réaliser.

On attend de pouvoir juger de l'évolution avant d'affirmer le diagnostic. Rappelons que les accès de rire se ralentissent en fréquence mais persistent tous les jours sans un manque.

Alain rentre dans sa famille en juin 64. Il rit toujours, se plaint de vertiges, céphalées, asthénie persistante. Il accuse des douleurs lombaires et cervicales. Il fait une tentative pour reprendre

son travail mais cesse vite, épuisé dit-il, à tel point qu'il est tombé 18 h dans le coma:.."

[Le procès est alors en cours pour le règlement de son indemnisation depuis juillet.]

Il revient en octobre avec le long cortège de ses doléances et des crises de fou-rire persistantes. On cherche à objectiver l'importance des phénomènes de conversion, aussi après quelques examens de sécurité (E.E.G., examen ophtalmologique, examen vestibulaire, gamma-encéphalogramme) subit-il tout de suite la batterie des tests projectifs.

Wechsler	échelle verbale	50	QI	104
"	performances	52	QI	101
	complète	102	QI	103

"Accès de fou-rire pendant l'examen. Sous des dehors très sûrs de lui, très enjoué, perçoit une anxiété. Demande "je ne suis pas trop bête ?". Coléreux à l'échec".

TAT "dans les limites de la normale. Légers thèmes dépressifs. Personnalité immature - Faiblesse du Moi".

MMPI "Hystérie - Hypochondrie avec agitation. Schizophrénie probable, sous réserves. Possibilité d'un syndrome frontal surajouté. Eléments sinistrosiques certains".

Rorschach "état actuellement à couleur hystérique, pouvant évoluer vers une psychose dissociative dont on retrouve des symptômes dans le protocole".

L'examen clinique confirme les conclusions du premier séjour : atmosphère hystérique mais craintes d'une schizophrénie sous-jacente. Alain retourne dans sa famille définitivement en Octobre 64. Il est convenu de le revoir régulièrement car, on ne le cache pas à la famille, seule l'évolution tranchera.

Et, à notre soulagement, Alain reprendra une vie professionnelle et familiale normale. Son rire va s'estompant pour disparaître définitivement en six mois. En 65 il accuse encore quelques céphalées passagères et quelques vertiges rares. Il ne se pose plus de problème neurologique.

En 66, la normalisation est confirmée et semble stable. C'est en 67 que nous interrompons la surveillance, pleinement rassurés à son égard.

Observation n° 4

Mme B...

Elle concerne une femme de 51 ans, sans antécédents particuliers. En mars 1961, elle finit par constituer un ensemble de rire et de pleurer spasmodiques avec des troubles de la déglutition, ayant débuté quelques mois auparavant. Elle est montrée à un service de neuropsychiatrie qui ne découvrant aucune détérioration intellectuelle, s'alarme et dirige la malade sur un service neurochirurgical parisien. Celui-ci note un syndrome pyramidal droit discret, une hémiparésie de la langue et du voile à gauche ; le L.C.R. ayant révélé un élément et 0,80 g d'albumine, on évoque une affection virale et on conseille un traitement anti-infectieux et général.

L'état de la malade ne s'améliore pas ; au contraire, la persistance de ses troubles exaspérant la malade, elle connaît un état dépressif réactionnel sévère qui la conduit à une tentative d'autolyse où elle échoue. Notons que les accès de rire semblent s'aggraver en fréquence et en intensité, même pendant cette période.

Une nouvelle ponction lombaire est faite à l'automne : la situation est inchangée ; on trouve en effet 3 éléments et 0,80 g d'albumine. Elle est adressée à notre service le 2 octobre 61. L'examen clinique retrouve une hyperextensibilité droite au membre supérieur une force musculaire symétrique avec des réflexes achilléens polycinétiques de façon symétrique ; on obtient aisément un clonus du pied, alors que les rotuliens sont vifs mais de façon asymétrique en faveur de la droite. Le stylo radial droit est plus vif que le gauche. On trouve un signe de Hoffmann bilatéral mais ni palmo-mentonnier ni pollico-mentonnier.

Il existe une abolition du réflexe du voile sans signe du rideau ; aucune paralysie labio-glosso-pharyngée.

On note enfin une asymétrie nette en faveur de la gauche à la manœuvre de Stewart. Holmes et une difficulté discrète à diriger le doigt dans l'épreuve doigt-nez et doigt-oreille à gauche.

Les fonctions supérieures sont intactes.

L'examen ophtalmologique est strictement normal, y compris la campimétrie. Les E.E.G. sont normaux. D'emblée, on pratique une artériographie vertébrale car les radios standards ne montrent rien

d'anormal. En complétant le bilan par une artériographie carotidienne bilatérale, on peut retenir le diagnostic de méningiome prépedonculaire juxta-cérébelleux à développement droit, celui-ci semblant être né à partir de la tente du cervelet. L'excérèse en est pratiquée.

Après l'intervention, existent des troubles végétatifs importants associés à une ophtalmoplégie droite. Les troubles de la déglutition persistant, on pratique une trachéotomie à la 48e heure.

Malheureusement, alors que la motilité volontaire réapparaît aux 4 membres, qu'il ne semble exister qu'une quadranopsie supérieure gauche comme séquelle de l'intervention et que la conscience s'améliore parallèlement, les troubles de la déglutition persistent avec des quintes de toux à chaque tentative d'alimentation orale. L'existence d'une régurgitation même à la nutrition par sonde pose le problème d'une fistule oesophago-trachéale. Celle-ci est éliminée par un bilan radiographique. Le jour prévu pour une gastrostomie rendue nécessaire, la malade décède malgré une réanimation poussée.

Du point de vue anatomique, on peut faire le bilan suivant : le méningiome prenait insertion en totalité sur la dure-mère creusant un nid important dans le tronc cérébral (protubérance et pédoncule). Il repoussait légèrement la partie la plus antérieure du cervelet, laminant le tronc. Il s'agissait donc d'une tumeur de la petite circonvolution de la tente du cervelet (portion antérieure de l'angle ponto-cérébelleux).

Post mortem, il existait un ramollissement de la portion supérieure de la protubérance. Mais la cause du décès comme on pouvait le supposer était une bronchopneumonie purulente bilatérale.

Cas n° 5

(Monsieur M...)

Il s'agit d'un homme de 59 ans sans antécédents particuliers. Il vit dans le Nord de la France où il exerce la profession de maréchal ferrant. Au début de l'année 1966, il accuse une asthénie importante, des céphalées postérieures paroxystiques, des vertiges avec troubles de la marche qui dévie spontanément vers la droite et une hypoaccousie droite. Nous retenons surtout qu'à cette époque, son praticien diagnostique un état dépressif dans un contexte d'inhibition avec aboulie. Dans cet état dépressif, on fera rentrer des accès de pleurer spasmodique. Monsieur M... est mis à un traitement antidépresseur ambulatoire.

Son état physique s'améliore mais de temps à autre continuent à survenir des accès de pleurer immotivés. On les mettra sur le compte d'un fond dépressif persistant et on ne portera guère plus d'intérêt à son syndrome neurologique qui semble s'atténuer.

Il reprend tant bien que mal son métier, s'accommode de ses vertiges et de ses pleurs plus ou moins traités de façon symptomatique et obtiendra plusieurs périodes d'arrêts de travail. Mais en 69, Mr M... trouve que la situation, loin de s'améliorer, empire nettement. Et de fait, il se plaint maintenant d'une gêne avec maladresse du membre supérieur droit, d'une mauvaise coordination des mouvements, d'une difficulté récente à l'écriture, d'un déséquilibre aggravé à la marche avec une sensation d'incertitude, de difficultés à trouver le mot juste pour s'exprimer. De plus, il existe maintenant des céphalées temporales surtout droites, des épisodes brutaux de somnolence survenant dans la journée, voire de sommeil véritable. Quant à ses crises de pleurs, elles ont repris de plus belle. Il consulte le service de neurologie le plus proche.

L'examen neurologique ne montre donc en août 69 qu'une hyperréflexivité ostéo-tendineuse diffuse plus nette au membre inférieur droit, sans déficit moteur ni trouble cérébelleux.

Le fond d'oeil et le champ visuel sont normaux, l'E.E.G. mettant en évidence quelques activités angulaires à prédominance temporelle gauche ; les radiographies du crâne montrant des remaniements importants de la région sellaire, les contours de la selle turcique étant estompés mais visibles alors que le sinus sphénoïdal est remanié avec

destruction de la lame quadrilatère. Les tomographies confirment l'existence d'une masse tumorale érodant le plancher du sphénoïde.

Une rhinoscopie postérieure met en évidence une voussure du toit du cavum prédominant à droite, recouverte d'une muqueuse strictement normale. Le L.C.R. est normal ; l'encéphalographie gazeuse avec cisternographié met en évidence un refoulement vers l'arrière des cisternes prépontiques et prépédonculaires de 15 mm, le pédoncule cérébral étant refoulé vers l'arrière et aplati. L'angiographie carotidienne est normale mais l'angiographie vertébrale montre un tronc basilaire repoussé vers l'arrière dès son origine et refoulé de façon importante vers la droite.

On note que l'examen audiométrique révèle une surdité totale de l'oreille droite et que l'examen électroystagmographique met en évidence une hypoexcitabilité bilatérale et symétrique avec une importante élévation du seuil et un tracé de petite écriture de type central avec quelques petits phénomènes d'inhibition à droite et à gauche. Au cours de l'hospitalisation, le déficit droit moteur se révèle tandis que les épisodes de somnolence et de pleurs se font plus fréquents ; un ralentissement du cours de la pensée apparaît.

On décide de demander une intervention par voie transpalatine à un service parisien spécialisé. Celui-ci accepte le malade en décembre 69 alors que le déficit droit a régressé ne laissant qu'une hyper-réflexivité et que le niveau de conscience est redevenu normal. Autant que l'on puisse en juger à cette date la thymie est normale et les accès de pleurs viennent s'y greffer de façon tout à fait discordante. Le fond d'oeil est toujours normal et les anomalies E.E.G. semblent en légère régression. L'intervention a lieu le 29.12.69. Elle révèle que la tumeur avait détruit une grande partie du sphénoïde et s'en était échappé en avant sous la muqueuse du cavum ; en arrière et devant la dure-mère prépontique derrière le clivus. On extirpe aisément la partie antérieure et intra-sphénoïdale mais on doit se contenter d'une exérèse très incomplète de l'expansion rétro-clivale. On décide d'une implantation d'or radioactif en condition stéréotaxique pour prévenir une récurrence car l'examen histologique a confirmé le diagnostic de chordome. Mr M... qui avait eu des suites opératoires tout à fait satisfaisantes avec un déficit droit régressif et une conscience normale nous parvient donc en mars 70 après s'être reposé à son domicile.

Il s'agit d'un homme grand, assez corpulent, paraissant plus jeune que son âge. Il est très vigile, bien présent, n'a pas l'aspect d'un dépressif. Il ne présente pas de déficit moteur ni sensitif. L'hyper-réflexivité ostéo-tendineuse de l'hémicorps droit persiste, s'accompagnant d'une atteinte du nerf facial surtout inférieur. On retient une déviation horaire à la marche aveugle, une légère déviation des index

vers la droite, quelques secousses nystagmiformes dans le regard latéral. A la manoeuvre talon/genou il existe un crochetage net à droite ; le malade ne parvient pas à s'asseoir, bras croisés, à partir du décubitus. La surdité droite est globale. Nous vérifierons que fond d'oeil et champ visuel sont normaux.

L'étude des fonctions supérieures révèle une légère difficulté aux praxies de construction, ainsi qu'une dysmnésie de fixation prédominant sur le sens des nombres et sur la reproduction d'une organisation spatiale. Quant à son contrôle émotionnel, il est dans les limites de la normale compte tenu d'une certaine anxiété devant cette réintervention ; mais, des accès de pleurer peu bruyants sans retentissement intérieur surviennent au rythme de 4/5 par jour ; ils entraînent d'importantes modifications de la mimique, gênant considérablement le malade car souvent déclenchés par la conversation la plus banale, bien que certains surviennent alors qu'il est seul.

Une angiographie vertébrale révèle que le tronc basilaire est refoulé en arrière, en un arc à convexité postérieure d'environ 15 mm, dans la partie supérieure de son trajet. Vue de face, la partie haute du tronc basilaire occupe une position médiane, la partie basse peu après l'entrée de l'artère dans la cavité crânienne se trouve à droite de la ligne médiane, ce qui dans un autre contexte aurait pu correspondre à une simple variante anatomique.

L'implantation par voie stéréotaxique de trois fils d'Au 198 totalisant 34,4 millicuries est réalisée le 24.4.70. Les suites opératoires ne posent aucun problème. Tous les signes neurologiques régressent ; les accès de pleurs sont devenus beaucoup moins fréquents quand Mr M... nous quitte le 9.5.70.

Cas n° 6

Mme M...

Il s'agit d'une alerte dame de 55 ans qui a toujours vécu dans le centre de la France dont elle est originaire ; il ne sera rien noté dans l'étude de ses antécédents.

En Juin 69, elle se plaint d'une vision double des objets d'abord apparue à la fatigue, sans aucun autre symptôme. A la fin du mois, elle consulte un neurologue qui constate la paralysie du VI droit isolée. Des examens biologiques de routine sont normaux et l'E.E.G. montre une surcharge thêta diffuse. Le fond d'oeil est normal. Considérée comme une vasculaire, elle reçoit un traitement vasodilatateur et général. En Septembre, apparaissent les premiers accès de pleurer spasmodique. Ceux-ci coïncidant avec une période d'ennuis familiaux, on pense à un état dépressif réactionnel de peu d'importance.

Mais en novembre, apparaît une tendance ébrieuse à la marche. Les ophtalmologistes ayant à ce moment constaté une aggravation de l'atteinte du VI droit, on rapporte l'un à l'autre.

Elle est admise en neurochirurgie le 19.11.70 pour examens complémentaires. Les angiographies carotidiennes sont normales mais l'angiographie vertébrale montre un refoulement de la partie haute du tronc basilaire faisant penser à une tumeur située derrière la lame quadrilatère. L'encéphalographie gazeuse avec tomographies met en évidence les contours d'une tumeur refoulant nettement les citernes pré-pédonculaires. Par ailleurs, les tomographies de la selle turcique et de la lame basilaire montrent une destruction partielle de la partie haute du clivus et une image de prolongement tumoral dans la partie postérieure du sinus sphénoïdal. L'absence d'images de calcifications fait immédiatement penser à un chordome ayant pris naissance dans le clivus se développant en arrière, refoulant les citernes pré-pédonculaires et en avant dans le sinus sphénoïdal.

La malade se plaignant de céphalées et une nouvelle angiographie carotidienne ayant montré la dilatation ventriculaire, on pose une valve de Holter et on adresse la malade à Paris pour exérèse par voie basse.

L'intervention a lieu le 11.12.69 : la tumeur bombe du côté droit dans la cavité du sinus. Le curetage est d'abord effectué dans le sinus sphénoïdal, puis dans l'orifice qu'elle a creusé dans le cli-vus et finalement dans le prolongement rétro-clival de la tumeur aussi bien en haut qu'en bas, et à droite qu'à gauche. La tumeur semble bien enlevée en totalité, la dure-mère pré-pontique venant s'accoler au ni-veau de l'orifice clival et bombant largement dans le sinus sphénoïdal. L'examen anatomique confirme qu'il s'agit bien d'un chordomé.

Dès l'après-midi de l'intervention, la malade s'agite, parle sans cesse, présente des accès de pleurer.

Cet état hypomaniaque entrecoupé de pleurs explosifs va persister une semaine. Les suites opératoires sont très banales et la malade sort le 22.12.69.

Comme dans le cas précédent, une irradiation complémentaire par voie stéréotaxique semble indiquée et nous la recevons le 2.3.70.

L'angiographie vertébrale montre la persistance d'une déviation du tronc basilaire intéressant également la bifurcation avec un soulè-vement des branches artérielles droites. La comparaison avec les sé-ries précédentes montre une nette tendance à un retour vers la ligne médiane. Les images de profil montrent le soulèvement et l'enraidis-sement du tronc basilaire, constituant l'aspect dit "en érection" de celui-ci.

L'aspect osseux est en faveur d'un envahissement que nous jugerons sage d'irradier. Cliniquement, nous ne retrouvons qu'une hyper-extensibilité franche à droite avec une parésie persistante du VI droit. Mais c'est la présentation de la malade qui frappe l'observateur : la thymie est exaltée, changeante, variable aux moindres motifs avec des accès de pleurs survenant à la fréquence de 3-4 par jour, contras-tant avec une alternance anxiété - indifférence tout à fait inhabituelle. L'examen général étant par ailleurs normal, la mise en place de 3 fils d'Au 198 totalisant 30 millicuries est effectuée sans incidents le 12.3.70 en condition stéréotaxique.

Les suites étaient sans histoires mais les crises de pleurs persistant à la même fréquence, un traitement léger par Anitryptiline est administré au 5e jour post-opératoire.

Le lendemain, il n'y a pas de crise de pleurs et le surlendemain, un état d'agitation avec logorrhée semble s'installer. Par la suite, il n'y a pas d'inversion totale en rire spasmodique mais on a réalisé un tableau voisin : la malade qui ne souriait jamais en conversant, éclate

de rire à la moindre occasion, rit toute seule en disant "je pense à quelque chose de drôle", joint ses éclats de rire aux conversations des voisines.

Cette euphorie, déjà notée après l'exérèse basse, va s'amen-
dant lorsqu'elle sort le 2.4.70.

Revue en consultation après 3 mois, la thymie nous a semblé
tout à fait normale, l'examen neurologique étant inchangé.

DISCUSSION

Résumons tout d'abord brièvement ces six observations, hélas fragmentaires.

1 - Le cas d'Aline C... pose plusieurs problèmes : il s'agissait d'une comitialité révélée au niveau clinique à l'âge de 11 ans sous la forme d'éclats de rire immotivés lors de la journée. Un traitement anticomitial est rapidement institué, il ne parvient ni à réduire la fréquence des accès ni à empêcher un rapide enrichissement de la sémiologie critique. Dans la même période était découverte une anomalie radiologique de la voûte en regard de la région temporale droite. Un bilan anatomo-physio-clinique permet de conclure à l'absence de processus occupant de l'espace mais révèle que si la région temporale droite est le siège d'ondes lentes delta polyrythmiques, c'est bien dans la région centrale gauche qu'on recueille des pointe-ondes. L'extraordinaire variété des phénomènes critiques rend encore plus ardue la confrontation avec la clinique. Aussi, on pratique une exploration avec électrodes profondes en condition aiguë : on a ainsi confirmation qu'il existe bel et bien une lésion au niveau du cortex externe de la région temporale postérieure droite, et que l'origine des phénomènes critiques observables cliniquement se situe dans la région frontale gauche. Mais la zone temporale droite est pour sa part responsable de paroxysmes authentiques ne se traduisant par aucune manifestation clinique. Une biopsie à son niveau est d'interprétation histologique difficile évoquant un épendymome.

Une lobectomie est pratiquée ; il existe une infiltration blastomateuse très importante bien que limitée à la substance grise. Aline se porte bien, elle ne fait pour le moment aucune crise. Son avenir semble toutefois bien sombre.

2 - Saadi O... a 39 ans, il consulte d'abord pour céphalées, vertiges et déficit moteur du membre inférieur gauche. On décèle alors un syndrome cérébelleux prédominant au membre inférieur droit dont il ne se plaignait aucunement et un discret syndrome vestibulaire central.

L'encéphalographie gazeuse révèle une atrophie cérébelleuse, dont une étiologie autre que la sclérose disséminée ne pourra être retrouvée.

Trois mois après, des crises de fou-rire surviennent alors que les troubles de l'équilibre deviennent très importants, entrant dans le cadre d'un massif syndrome cérébelleux statique. Le syndrome vestibulaire central est inchangé, le déficit du membre inférieur gauche est devenu très discret. L'atrophie cérébelleuse est confirmée par une nouvelle encéphalographie gazeuse ; un bilan angiographique n'apporte rien de plus au diagnostic et c'est finalement un taux de 22 % de gamma-globulines dans le L.C.R. qui assure qu'il s'agit bien là d'une sclérose en plaques. Après trois mois, le rire s'atténue pour disparaître en un an, accompagnant une rétrocession spectaculaire du syndrome cérébelleux.

3 - Alain G... a 21 ans, un violent traumatisme crânien le plonge dans un coma de 24 heures. Jusqu'au 2e mois après son accident, il manifeste une altération de l'humeur avec vertiges et céphalées. Au 4e mois, surviennent des crises de fou-rire dans un contexte neurologique assez pauvre. Dirigé sur un service de pédo-psychiatrie, il donne tout d'abord l'impression d'une hébéphréno-catatonie. L'examen sous narcose amphétaminée infléchit le diagnostic hésitant vers une névrose de type hystérique. On découvre par ailleurs qu'un procès va s'ouvrir au sujet de son indemnisation, ce qui incite à poursuivre les examens dans le sens d'une conversion somatique bizarrement effectuée sur le rire. Soumis à une surveillance régulière, la normalisation est acquise en un an, effaçant les dernières craintes quant à une possible schizophrénie révélée par la contusion cérébrale et entretenue par l'énorme traumatisme affectif chez cette personnalité immature.

4 - Yvonne B... a 51 ans. Elle constitue en quelques mois un ensemble : rire + pleurer + troubles de la déglutition. Comme il n'existe aucune atteinte des fonctions supérieures, un bilan incomplet est pratiqué et, négligeant un syndrome pyramidal fruste associé à l'hémi-parésie gauche de la langue et du voile, on conclut provisoirement à une virose. Quelques mois après, les troubles de la thymie s'aggravent, conduisant la malade à une tentative d'autolyse. Quand elle est réhospitalisée, il persiste une dissociation albumino-cytologique et cliniquement, le syndrome moteur est bilatéral, prédominant à droite ; un syndrome cérébelleux gauche discret est noté. L'angiographie révèle un méningiome de la portion antérieure de l'angle ponto-cérébelleux droit. L'exérèse totale est pratiquée mais les troubles de la déglutition persistant, on est conduit à une trachéotomie qui finit par suppurer et entraîner un exitus par broncho-pneumonie bilatérale.

5 - Xavier M... a 59 ans. Il accuse tout d'abord une asthénie importante, des céphalées postérieures, des vertiges et une hypoacousie droite. Cet ensemble est intégré à un état dépressif comportant un pleurer spasmodique. Après trois ans d'évolution, le tableau s'enrichit, comportant alors un syndrome pyramidal bilatéral fruste, des troubles de la sustentation, une dysgraphie, des épisodes de somnolence brutaux et d'aphasie transitoire. On porte aisément le diagnostic de chordome du clivus. Une intervention par voie basse est tentée qui ne parvient qu'à une exérèse incomplète de la tumeur. Après quatre mois, ne subsistent qu'un discret syndrome moteur droit accompagné de pleurer spasmodique. On procède alors à une implantation d'or radioactif en condition stéréotaxique. Le tableau est en voie de normalisation dès la sortie du malade.

6 - Marie-Thérèse M... a 55 ans. Elle se plaint brusquement de diplopie. Une paralysie du VI droit est constatée. Après deux mois, un pleurer spasmodique se constitue. Après une nouvelle période de deux mois, l'atteinte du VI s'aggrave quand apparaissent des troubles de la marche. On portera alors le diagnostic de chordome du clivus ; une hydrocéphalie se constitue à laquelle on pallie par la mise en place d'une valve de HOLTER. Puis une exérèse par voie basse est réalisée. Dans la période post-opératoire, les pleurs sont fréquents dans un contexte d'agitation confirmant à l'hypomanie. On estime sage de procéder à une irradiation par l'or radioactif au 4e mois post-opératoire alors que la thymie semble très versatile, dominée par le pleurer spasmodique. Après l'intervention stéréotaxique, l'administration d'un traitement antidépresseur léger réalise presque une inversion en rire spasmodique.

Nous ne prétendons pas ici faire oeuvre originale ; notre apport à l'étude des troubles de l'expression émotionnelle ne sera que très modeste, se contentant de rapporter ces observations inédites. Elles sont d'intérêt inégal ; le cas d'Aline C... (1) semble impossible à résoudre sans vision anatomique directe de son cerveau, le problème sémiologique effraie déjà un intérêt tout particulier, le problème E.E.G. est venu accroître la perplexité de l'observateur. En effet, existait-il vraiment deux foyers épileptogènes ? - Lequel parlait quand Aline riait ?

Que dire du problème neurochirurgical, constitué par cette calcification de la voûte, confronté avec le problème anatomique qui est celui des rapports possibles entre les résultats de la biopsie

(épendymome possible) et ceux de l'examen du cortex, constatant l'infiltration blastomateuse très évoluée mais limitée, ne s'organisant pas en tumeur.

Y-a-t-il une extraordinaire superposition de faits étrangers les uns aux autres ? - Y-a-t-il eu maladie de sevrage ? Nous sommes malheureusement contraints d'attendre qu'Aline se porte moins bien que maintenant pour poursuivre son étude.

Monsieur O... (2) riait-il parce qu'il avait une S.E.P. ? - C'est une chose relativement souvent rapportée (8 fois récemment) et toujours citée. Ou bien riait-il comme le malade de GUILHAIN et THUREL qui était atteint d'atrophie olivo-rubro-pontique ?

On est tenté de répondre que le rire ayant évolué parallèlement à la sclérose disséminée, rétrocedant à la fin de la poussée, il était dû à celle-ci.

Il y a en effet peu de chances qu'une atrophie cérébelleuse s'améliore spontanément ; mais, pourquoi le syndrome vermien a-t-il régressé de façon si notable avec la simple prescription de tranquillisants ?

Etait-ce là la même affection ? - cela semble probable, l'étiopathogénie étant relativement obscure.

Si nous jetons maintenant un bref regard sur le cas de Gilles (observation n° 3), nous sommes conduits à envisager le contenu idéo-affectif du rire. Pour KRAEPELIN, le rire du schizophrène était une manifestation convulsive sans substratum psychique. S'il est vrai que Gilles a passé pour un schizophrène pendant plusieurs semaines car il présentait bien un repliement, celui-ci rappelant l'autisme, il faut bien dire que ce retrait s'effectuait par rapport à notre réalité évoluée, notre monde des objets. En fait le schizophrène est très sensible à l'ambiance avec laquelle il est en contact très intime. Si cette ambiance lui apparaît comme un monde diffus et froid où les choses et les personnes se confondent, avec lequel il se confond, où il se sent perdu et abandonné, c'est là pratiquement la définition de la maladie que ce monde étranger soit frustrant et archaïque. Les rires des schizophrènes, ces rires explosifs, mal adaptés, discordants, ces rires peu naturels, maniérés, ces rires stéréotypés, s'ils entrent bien dans le cadre des dissociations mimiques, font partie de plein droit de la dissociation de la personnalité et plus précisément du Moi dont BLEULER fait à juste titre l'élément essentiel de la structure schizophrénique. C'est-à-dire que ces rires portent la marque de l'incapacité du malade à réassurer la synthèse de sa personnalité dans son milieu

tout en traduisant la collusion entre le fantasme et le monde intérieur. Mais il est difficile de penser que la dissociation elle-même soit dépourvue d'un sens vécu en fonction de l'histoire du malade et que le rire, comme tous les symptômes catatoniques, soit dépourvu d'intentionnalité, voire de sens tout court. Remarquons à ce propos que le symptôme-rire est surtout manifeste dans la phase prodromique de l'hébéphrénocatatonie.

Gilles a subi un énorme traumatisme affectif, il est tentant de dire que, après une dissolution "traumatique" de sa personnalité psychique, une réorganisation hésitante a débuté. Chez ce garçon fragile, peu sûr de lui-même, on peut supposer que la dynamique de son Etre inconscient a choisi de dépasser le stade de relation strictement individuelle du corps à corps direct avec l'autre, c'est-à-dire les hôpitaux, la famille, les compagnies d'Assurances, pour acquérir un stade de relations comportant un troisième terme, le Rire, une barrière qui clot les interrogatoires, les inquisitions diverses, les expertises. A notre sens, c'est ainsi qu'on peut aborder son problème car ne l'oublions pas, il restait des stigmates de dissociation. Existaient-ils auparavant ? - cela semble improbable, l'évolution étant tout à fait satisfaisante.

Il eut été tentant de placer en parallèle le cas rapporté par POECK, RISSO et PILLERI (1963) d'un homme de 29 ans victime d'une embarrure de l'écaïlle temporale gauche avec constitution d'un hématorne épidual. Après l'évacuation de celui-ci, un syndrome de pleurer spasmodique va se constituer, qui s'enrichira bientôt d'un rire spasmodique, ceux-ci évoluant durant deux ans dans un climat de troubles affectifs sévères, avec une baisse importante des facultés d'attention et de concentration.

Mais la divergence se fait quand se révèle un couple polyphagie-polydipsie qui signe là la souffrance des formations de la base proche du III^e ventricule. C'est pourquoi, à notre connaissance, le cas de Gilles reste unique dans la littérature.

Le cas de Madame B... (4), conjoint à plusieurs publications de la dernière décade, réfute une hypothèse autrefois avancée suivant laquelle le rire ou le pleurer traduisait une tumeur toujours maligne, théorie que CUSHING, EDWARDS, PATERSON, SHERINGTON, SCHNECK défendirent. En effet, si le cas de LE PRESTRE était une tumeur épidermoïde suivant les critères de son époque (1838), successivement STEVENSON rapportait un cas de méningiome développé aux dépens de la dure-mère au-dessus de la portion basilaire de l'occipital jouxtant la région sellaire, DAVIDSON et KELMAN (1939) un cas de méningiome invasif intéressant hypothalamus, thalamus et pédoncule gauches,

puis CANTU et DREW (1966) publiaient l'histoire d'un méningiome pré-pontique ; en France, HENRY et AMOURETTI en 1968 communiquaient un méningiome de l'angle ponto-cérébelleux, MONTREUIL, JANNY et CHABANNES (1967) un méningiome transtéritiel étendu à l'angle et au clivus. GROS et VLAHOVITCH (1960) un neurinome du trijumeau sus et sous-tentorial

Quant à son interprétation, elle doit se faire parallèlement à celle des deux cas suivants (Monsieur M... et Madame M...) qui sont très voisins.

Commençons par situer le problème : depuis LE PRESTRE (1838) nous relevons pour notre part 31 publications concernant des formations tumorales qu'elles soient cellulaires ou vasculaires. Parmi celles-ci, 28 ont été abordées chirurgicalement. Plus de la moitié occupaient une position médiane et on remarque tout de suite que les tumeurs superficielles siègent préférentiellement à gauche, contrairement aux tumeurs profondes qui sont presque toutes retrouvées à droite ou sur la ligne médiane.

Du point de vue anatomique, on a classé :

6 glioblastomes, 6 méningiomes et 4 chordomes, le reste comprenant des formations non ou mal précisées et des tumeurs rares : mélanome, tératome, spongioblastome et papillome. Rappelons que notre thèse comprend deux chordomes et un méningiome, ce qui rétablit une égalité presque stricte entre glioblastomes, méningiomes et chordomes. Etant donnée la fréquence habituelle de ces trois types de tumeurs, la présence d'un tel nombre de chordomes semble hautement significative.

Les glioblastomes figurant dans le rapport de DAVIDSON et KELMAN (1939) envahissaient pratiquement tout l'hémisphère droit ; il est donc bien difficile d'y chercher une corrélation anatomo-clinique. Ces deux auteurs rapportaient également deux tumeurs de nature non précisée, intéressant le corps calleux et la deuxième circonvolution frontale droite pour l'une et le lobule para-central droit pour l'autre.

Les autres observations de glioblastomes sont celles de R. IRONSIDE (hypothalamique), de Purves STEWART (interpédunculaire), de VAN DER HORST (temporal gauche). L'observation de BRUCE concernait une tumeur temporale de nature non précisée.

La situation des méningiomes rencontrés ayant déjà été précisée, avant de se pencher sur les chordomes, il est intéressant de considérer les tumeurs de nature différente. Nous avons donc retrouvé : un mélanome intra-pédunculo-protubérantiel (STERN), une tumeur du III^e ventricule (PERCIVAL BAILEY), un tératome infundibulaire (CUSHING), un astrocytome du plancher hypothalamique descendant dans l'espace

interpédonculaire (DOTT), une tumeur hypophysaire probable (GERARD - LEFEBVRE), un papillome des plexus choroïdes et un crânio-pharyngiome (FOERSTER), un anévrysme interpédonculaire et un anévrysme probable de l'artère communicante postérieure droite (PURDON MARTIN), une tumeur hypophysaire intéressant la base (COX), un spongioblastome du pont (CAIRNES), un neurinome du V (GROS), soit en totalité, des tumeurs médianes stricto sensu ou intéressant en partie la ligne médiane.

Les observations de chordomes sont celles de CANTU (chordome du splénoïde gauche ; chordome du clivus droit), STEVENSON (chordome du clivus), Redvers IRONSIDE (chordome du clivus postérieur) ; rappelons que nos observations personnelles concernent deux chordomes prédominant à droite. La rareté de cette tumeur rend cette récurrence significative, mais pour notre part nous pensons qu'il faut considérer que c'est le paramètre de situation sur la ligne médiane qui joue là et non pas celui de nature chordomale. La faiblesse numérique de l'échantillon rend toute théorie extrêmement aléatoire. Néanmoins rappelons celles qui furent avancées : pour DAVIDSON et KELMAN, le centre principal est hypothalamique mais les faisceaux afférents seraient préfrontaux, prémoteurs, moteurs pariétaux, temporaux et hippocampiques ; il existerait une régulation de l'intégration avant l'afférence hypothalamique. Celle-ci serait en connexion avec le thalamus, le striatum, le pallidum, le mésencéphale globalement, le pont, les noyaux faciaux et ambigus. Il existerait un faisceau modérateur à l'extérieur des fibres olfactives temporo-pariétales qui décusserait à la commissure antérieure, se poursuivant à l'intérieur de l'aqueduc, à côté de l'infundibulum et dans la medulla oblongata où il recevrait des fibres des noyaux faciaux et ambigus. En outre, la voie volontaire des expressions émotionnelles cheminerait dans le faisceau pyramidal.

Pour PURDON MARTIN, il faut insister sur la nécessité d'une activité suffisante des noyaux faciaux, du noyau moteur du V, des noyaux ambigus de façon bilatérale, des centres respiratoires et des cellules motrices des muscles de la nuque. Rappelons que cet auteur nie la possibilité d'une atteinte isolée du rire ou pleurer. Revenons donc à l'hypothèse de KINNIER WILSON qui situait un hypothétique faisceau près de la face antérieure et inférieure du thalamus, entre le noyau pontin du VII, le noyau moteur du X médullaire et phréniques de la moelle haute, avec une décussation des fibres intéressées à la partie supérieure de l'hémisphère nettement en arrière du faisceau pyramidal, avec une descente finale dans le tegmentum.

R. IRONSIDE, après avoir rappelé les théories de FOERSTER et GAGEL, CUSHING, FULTON et BAILEY qui insistaient sur le rôle de l'hypothalamus, met l'accent sur l'importance de l'hypothalamus postérieur mais énonce la nécessité d'une intégrité relative de ses noyaux. Il adjoint le lobe temporal bien connu comme modificateur de l'ambiance

dans les rires épileptiques et sépare nettement le rire dans les atteintes pyramidales bilatérales où les noyaux bulbaires faciaux respiratoires et les faisceaux moteurs suprasegmentaires joueraient un rôle prépondérant, le fou-rire prodromique type FERE où il faut voir l'influence du diencéphale postérieur et du lobe limbique, et l'incontinence émotionnelle où hypothalamus antérieur, lobe frontal et lobe temporal seraient prépondérants. Sa conclusion réaffirme qu'hypothalamus postérieur et lobe temporal jouent des rôles d'importance.

De AJURIAGUERRA rappelle la conception de LHERMITTE : il existe deux appareils qui assurent les deux modes d'expression mimique, automatique ou spontanée, et volontaire ou réfléchie. L'expression volontaire est assurée par certaines fibres du faisceau géniculé unissant l'opercule rolandique aux noyaux d'innervation facio-respiratoire. Quant à l'appareil de l'expression automatique, il est distinct du précédent, puisqu'il chemine non pas dans le pied du tronc cérébral mais dans la calotte et comporte un centre de relais, ou d'origine, strio-thalamique, lui-même placé par l'intermédiaire des voies cortico-thalamiques sous le contrôle cortical. La destruction des centres corticaux ou des fibres cortico-thalamiques de cet appareil libérant l'activité des corps opto-striés, détermine l'explosion réflexe dysharmonique ou même anarchique de phénomènes somatiques émotionnels tandis que l'anéantissement des faisceaux du même système au-dessous du thalamus, détermine au contraire l'abolition de la mimique automatique alors que survivent intactes les expressions volontaires.

CANTU, auteur d'une publication parmi les plus récentes, insiste sur la valeur sémiologique de ce signe, pouvant précéder de plusieurs années l'apparition d'autres signes de tumeur sous pontique ; l'observation de PECKER (69) allant dans ce sens.

(Il est primordial, pensons-nous, de rappeler que le cas rapporté par GROS (neurinome du V) concernait un rire précédant l'apparition des signes cliniques et qu'une récurrence après exérèse a été soupçonnée devant la réapparition d'accès de rire).

CANTU écrit d'autre part, avec juste raison croyons-nous, qu'il faut considérer qu'une tumeur corticale introduit un important facteur d'affaiblissement des fonctions supérieures et qu'une tumeur diencéphalique joue pour sa part un grand rôle de diminution du niveau de conscience.

C'est dans cette optique, croyons-nous, qu'il faut envisager les observations de tumeurs génératrices de rire ou de pleurer spasmodiques. Quant au problème d'un éventuel centre ou faisceau de l'expression mimique, il nous semble prématuré de l'aborder actuel-

lement, les progrès de la neurophysiologie pouvant changer toute l'optique du problème. Nous pensons en particulier aux travaux actuels induits par l'exploration stéréo-électro-encéphalographique avec électrodes profondes et, participant à cet effort, espérons pouvoir bientôt cerner de plus près ce problème certes mineur mais combien passionnant.

-ooo0ooo-

Vu, le Président de Thèse :

Pr André GROSSIORD.

Vu, le Doyen de la Faculté :

Pr André GROSSIORD

Vu et Permis d'Imprimer

le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

C. ANDERSEN :

J. Belge Neurol. et Psychiat.
(avril 1936). 36 - (223/227).

ANH NGUYEN :

Evolution Psychiat.
Janvier-mars 1955. N° 1 (67 - 118).

ANH NGUYEN :

Evolution Psychiat.
Juin 1955. N° 2 (217 - 250).

W. BARTSCHI-ROCHAIX, H. SUTERMEISTER :

Confina neurol. 1955. 15. N° 1 (10 - 32).

W. BARTSCHI-ROCHAIX, H. SUTERMEISTER :

Schweiz. Arch. neurol. psych. 1954. 74. N° 1 - 2 (416-419).

A. BATTISTINI, G. MONACI, C. LECCE :

Riv. Neurobiol. 11 (708 - 722). 1965.

L. BENEDEK, B. HORAMYL-HECHST :

Psychiat. neurol. Wsch.
Nov. 1942-44. (377 - 381).

V. BENEICKE :

Psychiat. neurol. Med. Psychol. (Leipzig)
Oct. 1967. 19 (380 - 1).

B.D. BOWER :

Arch. Dis. Child.
Juin 1967. 42 (298 - 302).

H. BERGSON :

Le rire. Essai sur la signification du comique.

BRISAUD :

Leçon sur les maladies nerveuses (1895).

G.B. CACCIAPNOT :

Cervello. Mai 1950. 26 (149 - 152).

H. CAIRNS :

Folia psychiat. Neerl.
1950 - 53 (193-203).

R.C. CANTU :

J. Nerv. Ment. Diseases.
Dec. 1966. 143. N° 1009 (508 - 512).

R.C. CANTU :

J. Neurosurgery.
Juin 1966. 18 (1024 - 6).

R. COHN :

Arch. Neurol. Psychiat.
Dec. 1951. 66 (738 - 743).

C. DAVIDSON, H. KELMAN :

Arch. neurol. Psychiat. 1939.

J. DE AJURIAGUERRA :

Evolution Psychiatrique.
Avr. 1948.

J. DE AJURIAGUERRA :

E.M.C. Neurologie.
17 037 H 10. 4 - 1954.

D.D. DALY, D.W. MULDER :

Neurology.
Mars 1957. 7. N° 3 (189-192).

V. DIMITRI :

Rev. Ass. Med. Argent.
Nov. 1935. 49 (1603-1639).

R. DIETZE :

Neurologia (Bucarest).
Nov. 1965. 10 (535 - 40).

F.R. DRAKE :

Anna. J. Med. Sc. 218-1949 (101 - 114).

R. DRUCKMAN, D. CHAO :

Neurology. Jan. 1957. 7. n° 1 (26 - 36).

O. ELO :

Acta Scand. Med. Jej. Duod. 1940. 29 (1 - 163).

H. FABRITIUS :

Wschr. für Psychiat. Neurol.
Avril 1938. 99 (309 - 315).

GERARD-LEFEBVRE :

Bull. Soc. Ped. Paris.
Juin 1939. 37 (320 - 326).

P. GIRAUD, A. ORSINI, L. BADETTI, E. LOUCHET :

Marseille Med. 91 (571 - 4). 1954.

C. GRÔS, B. VLAHOVITCH

Neurochirurgie 1960 - 6 - (91 - 94).

M. GROTJAHN :

Médecine et Hygiène.
Juin 1961. 19 n° 508.

W. HUGHS, DODGSON, Mac LENNON

The Lancet. 1954. 2 - 770.

J. HYMPAN, L. BOZEK :

Bratislav. Lek. Listy. 28 (958 - 964). 1948.

HENRY, AMOURETTI :

Soc. Neur. Psych. Bordeaux. Mai 1968.

R. IRONSIDE :

Brain. Dec. 1956. 79. n° 4 (589-609).

O. JAROS :

Sborn. Ved. Prac. Lek. Fak. Kanov. Univ. 1968. 11 (85 - 90).

F. JEANSON :

Signification humaine du rire.

O. KANT. :

J. Abnor. et Soc. Psychol. Juillet 1942. 37 - 398.

H.C. KRAMER :

J. Nerv. Ment. Diseases. Juin 1954. 119 (517-522).

L. LEHTINEN, A. KIVALO :

Acta Neurol. Scandiv. 1965 - 41 n° 3 (255-261).

B.J. LOGRE :

Evolution Psychiatrique.

Janv. Mars 1956 n° 1 (273-278).

W. MARTIROSIAN :

Ann. Ped. Paris.

Janv. 69. 16 (57 - 61).

H. MEHL, N. de Mattos-MEHL :

Brasil Med.

Janv. 1956. 70 n° 1/4 (26 - 35).

J.A. MERLOO :

Psychoanal. Review. 1966. 53 (189 - 208).

J. MONEY :

Johns. Hopkins. Med. Journ.

Mai 1967. 120 (326 - 36).

Y. OHADA, S. FUHUYAMA, M. ARIURA, M. MAGAHATA :

Recent Advance Research Nervous System. 3 (675 - 695).
1959.

A. PILEZ :

Wien. Med. Wschr. Juil. 1937. 87. 790.

L.N. PINES :

Zh. Nevropat. Psikiat. Jorsakov. 1963. 63 (1341-4).

K. POECK :

Deutsch Med. Wschr. Fev. 1969. 94 (310 - 4).

K. POECK & Coll. :

Schweiz. Arch. Neurol. Psych. 1963 - 92 (323 - 70).

K. POECK, M. RISSO, G. FILLERI :

Arch. für Psychiat. 1963. 204. n° 2 (181 - 198).

J. PURDON-MARTIN :

Brain. Dec. 1950. 73. n° 4 (453 - 464).

A. RALTZIN :

Rev. Ass. Med. Argent. Août 1935. 49. (1216 - 1231).

A.M. RANKIN, P.J. PHILIP :

Cent. Afr. Journ. Med. Mai 1963. 9 (167 - 170).

J. ROGER, H. LOB, A. WALTRIGNY, H. GASTAUT :

Revue Neurologique. Sept. 1966. 115. N° 3 (389 - 390).

O. RIGAL :

Nervenarzt. 1937. 110 (93 - 95).

J. ROHBICEK :

J. Ment. Sc. Oct. 1946. 92 (734 - 755).

L.P. SANCHEZ-LONGO & Coll. :

Bol. Assoc. Med. P.-Rico.
Oct. 1964. 56 (425 - 32).

L. SCHNECK :

Acta Neurol. Scandiv. 41. 1965 (163 - 171).

C. SINISI :

Osped. Psychiat. 29 (403 - 416). 1961.

A.A. SHUTOV :

Vrach. Delo. Oct. 1967. 10 (81-3).

J. STEIN & Coll.

Neurologia (Bucarest).

Nov. 1965. 10 (541 - 7).

W.E. STERN, W.J. BROWN :

J. Neurosurgery. Mars 1957. 14. N° 2 (129 - 139).

H. STEVENS, M. SHORAY :

Clin. Proc. Child. Hosp. (Washington). 21. 1965. (297 - 314).

G.C. STEVENSON, R. STONEY :

J. neurosurgery - 1966 - 24-2 (544 - 551).

K. SUGITA, T. NARUSAWA :

Journ. Showa. Med. Assoc. Oct. 1962. 22 (304 - 8).

H. STUTTE :

Nervenarzt. Juil. 1963. 34. n° 7 (290 - 295).

M. SUZUKI :

Psychiat. Neurol. Paad. Jap. 3 (20 - 27). 1963.

TROUSSEAU :

Clinique Médicale de l'Hôtel-Dieu. 1873. 4e Ed. p. 409.

W.F.T. TATLOW :

Canad. M.A.J. Fev. 1954. 70 (156 - 158).

V. VOLTEIRA :

Riv. Sperim. Freniatria. Sept. 1959. 83.
n° 3 (1017 - 1043).

VAN DER HORST :

J. Neurol. Neurosurgery. Psychiat. 1953. 16-25.

M.H. WOOD, H.J. SWEEN, D. DALY :

Proc. Staff meet. Mayo Clinics.

Mai 1958. 33. n° 10 (266 - 275).

A.A.WEIL, W.A. WONK, Y.N. DEM :

Anna. J. Med. Sc. mars 1958. 235 n° 1031 (301 - 308).

R.D. YOUNG :

Psychol. Rep. Juin 1966. 18 (747 - 54).

A. ZECCHINI, C. CECOTTO :

Minerva Med. Oct. 1967. 58. n° 80 (3405 - 3410).
